



AGS- Eltern- und Patienteninitiative e.V.



AGS und Sport
PD Dr. Walter Bonfig
Regionaltreffen der AGS Eltern- und Patienteninitiative e.V. in München
25. Mai 2014

The image shows a close-up, low-angle view of the Allianz @ Arena stadium. The stadium's facade is composed of a complex, woven pattern of white and silver panels that create a textured, scale-like appearance. The panels are arranged in a grid that follows the curvature of the building. The sky above is a clear, bright blue with some light, wispy clouds. The Allianz logo, consisting of three vertical bars inside a circle, is positioned between the words "Allianz" and "Arena". The text is rendered in a bold, blue, sans-serif font. The overall lighting is bright, suggesting a sunny day.

Allianz @ Arena

AGS und Sport

PD Dr. Walter Bonfig

Kinder- und Jugendarzt, Oberarzt, Leiter der pädiatr. Endokrinologie
Kinderklinik München Schwabing - Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Klinikum Schwabing, StKM GmbH und Klinikum Rechts der Isar (AÖR) der Technischen Universität München
Parzivalstraße 16, 80804 München, Telefon Klinik: +49-89-3068-2350
eMail: Walter.Bonfig@lrz.tu-muenchen.de

Inhalt

Seite

Einführung	4
AGS in Kürze erklärt	5
Wenn die „Chemie“ nicht stimmt - der Hormonhaushalt beim AGS	6
Stress-Situationen - Was passiert im Körper?	8
Körperliche Anstrengung	8
Der Zuckerhaushalt	10
Der Salzhaushalt	11
Zusammenfassung	12
Checkliste • Notfallpaket • Rezept Müsliriegel	13



Einleitung

AGS und Sport ist ein vielschichtiges Thema:

Einerseits geht es um mögliche Komplikationen durch den Glukokortikoidmangel (Mangel am Stresshormon Cortisol) und den Mineralokortikoidmangel (Mangel am Salzhaushalt-regulierenden Hormon beim AGS mit Salzverlust). Außerdem kann bei Patienten mit AGS auch die Adrenalin-Reserve eingeschränkt sein, was sich beim Sport auswirken kann.

Andererseits ist für Leistungssportler zu beachten, dass die therapeutisch eingesetzten Glukokortikoide (z. B. Hydrocortison) als Dopingmittel gelten! Wenn das AGS nicht gut eingestellt ist, kommt es zu einer Erhöhung der männlichen Hormone (Androgene), so dass in diesem Fall ein „endogenes“ (körpereigenes) Doping statt findet!

Und für **alle Menschen** ist ein gutes Maß an körperlicher Bewegung für die Gesunderhaltung des Körpers enorm wichtig. Mit einer gut trainierten Rückenmuskulatur z.B. sinkt das Risiko an Rückenschmerzen durch Haltungsschäden zu leiden. Ein regelmäßig gut „bewegter Körper“ erleidet statistisch um ein Viertel seltener einen Herzinfarkt oder Blutdruckschwankungen. Sport, der Spaß macht und regelmäßig stattfindet, trägt zu einer höheren Lebensqualität und besseren Gesundheit bei.



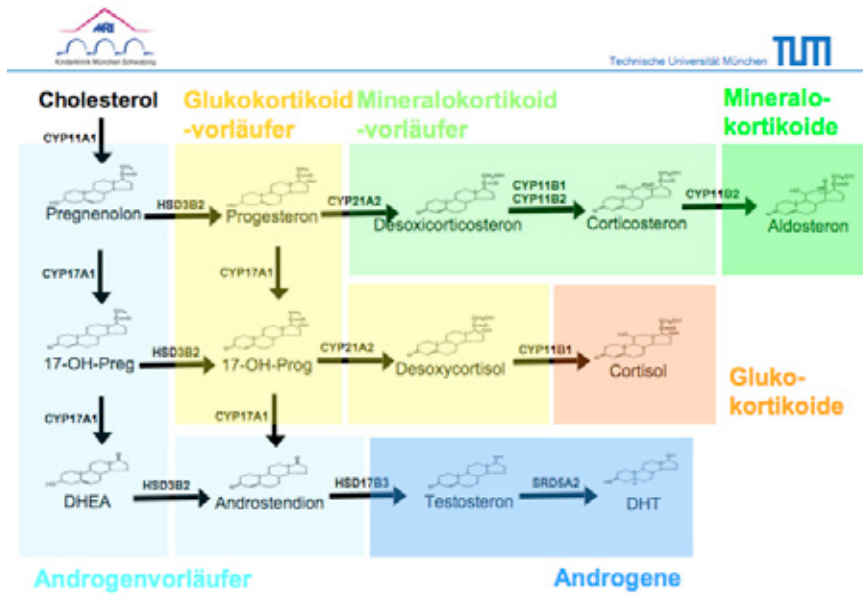
AGS in Kürze:

Das Adrenogenitale Syndrom (AGS) ist eine angeborene Störung der Nebennierenrinde, bei der aufgrund eines Enzymdefektes die Produktion von Glukokortikoiden (das Stresshormon „Cortisol“) und Mineralokortikoiden (Salz- bzw. Elektrolythaushalt regulierendes Hormon „Aldosteron“) zu gering ist. Stattdessen werden vermehrt Androgene (männliche Hormone) gebildet.

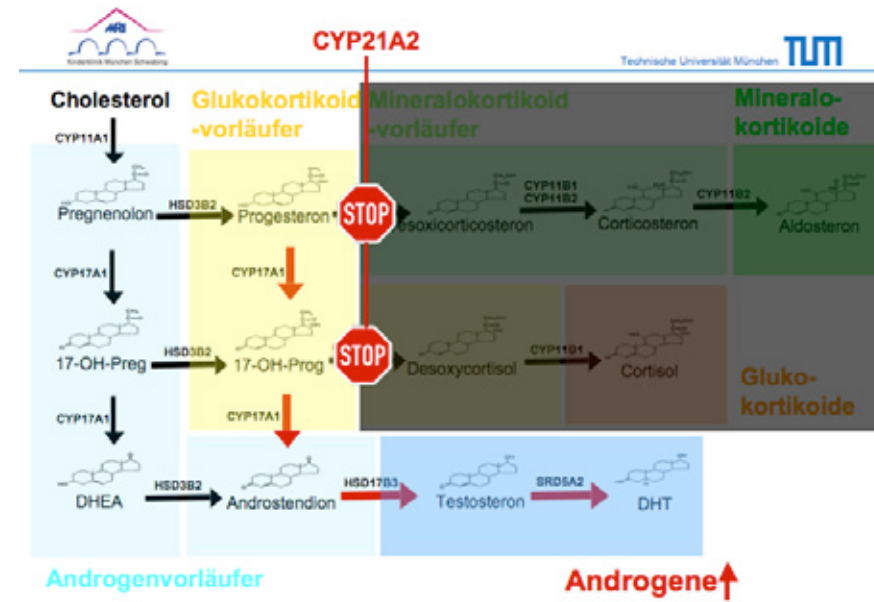


Um den Hormonaushalt gut im Gleichgewicht zu halten, ist es dringend notwendig, dass Menschen mit AGS - und vor allem Kinder - sehr regelmäßig einen Endokrinologen in einem endokrinologischen Fachzentrum zu besuchen. Medikamentös gut eingestellt (substituiert) können sich Kinder mit AGS normal entwickeln und problemlos Sport treiben.

Steroidbiosynthese - die beteiligten Hormone und der Gendefekt



Bei einem gesunden Menschen werden aus körpereigenem Cholesterol Mineralokortikoide, Glukokortikoide und Androgene gebildet. Der Hormonaushalt ist ausgeglichen.



Durch den Defekt des Gens CYP21A2 (bei der häufigsten AGS Form) können aus dem körpereigenen Cholesterol und den daraus entstehenden Glukokortikoid-Vorläufern nur noch vermehrt Androgene gebildet werden. Es kommt zum Mangel an Mineralokortikoiden (führt zum Salzverlust) und zum Mangel an Glukokortikoiden (Cortisol, dem Stresshormon).



Wenn die „Chemie“ nicht stimmt – der Hormonhaushalt beim AGS

1. Glukokortikoide

Cortisol ist ein lebensnotwendiges **Stresshormon**, das auch zur Stabilisierung des **Blutzuckers** beiträgt. Cortisol setzt Zuckerreserven im Körper frei, wodurch auch in Fastensituationen der Blutzucker konstant gehalten wird. Das ist besonders in Belastungssituationen von Bedeutung. Außerdem trägt das Cortisol zur Stabilisierung des Blutdrucks und des Kreislaufes bei. Auch bei immunologischen Abwehrreaktionen übernimmt das Cortisol eine modulierende Wirkung.

Da beim AGS aufgrund eines Enzymdefektes in der Nebennierenrinde zu wenig Cortisol produziert wird, muss es medikamentös ersetzt werden. Am häufigsten wird dafür Hydrocortison verwendet, weil es dem körpereigenen Cortisol am nächsten kommt.

2. Mineralokortikoide

Die **Mineralokortikoide stabilisieren den Elektrolyt- und Wasserhaushalt** und damit auch den **Blutdruck**. Das bekannteste Mineralokortikoid ist Aldosteron, das dafür sorgt, dass über die Niere nicht zuviel Natriumchlorid (Kochsalz) und Wasser ausgeschieden werden. Auf der anderen Seite sorgt Aldosteron dafür, dass genug Kalium – ein weiteres Blutsalz – ausgeschieden wird.

Wenn dem Körper Mineralokortikoide fehlen, kommt es zum Salz- und Wasserverlust und zu einem Kaliumanstieg, so dass eine lebensbedrohliche Situation (Salzverlustkrise) entsteht.

Der Kaliumanstieg kann im schlimmsten Fall zu Herzrhythmusstörungen und Herzstillstand führen.

Da beim AGS mit Salzverlust aufgrund eines Enzymdefektes in der Nebennierenrinde zu wenig Aldosteron produziert wird, muss es medikamentös ersetzt werden. Dafür wird Fludrocortison (Astonin H) verwendet.

3. Androgene

(„männliche Hormone“ bzw. Hormone mit „vermännlichender“ Wirkung)

Androgene sind Hormone mit „vermännlichender Wirkung“. Es gibt Androgene, die primär in der Nebenniere gebildet werden (z. B. DHEAS) und Androgene, die hauptsächlich in den Keimdrüsen gebildet werden (z.B. Testosteron, Androstendion). Erhöhte Androgenspiegel führen zu verstärktem Haarwuchs, Muskelzuwachs, tiefer Stimme, Akne und einer Entwicklungsbeschleunigung bei Kindern und Jugendlichen.

Da beim AGS die Nebenniere aufgrund des Enzymdefektes nicht genug Gluko- und Mineralokortikoide bilden kann, werden vermehrt Androgene gebildet. Wenn man dem Körper medikamentös wieder genug Glukokortikoide (Hydrocortison) zuführt, hört die **vermehrte** Androgenproduktion in der Nebenniere wieder auf.



Körperliche Anstrengung

Es gibt unterschiedliche Arten der körperlichen Anstrengung bzw. Belastung: Prinzipiell unterscheidet man die Kurzzeitbelastung von der Ausdauerbelastung. Bei der Beanspruchung der Muskulatur kann man statische und dynamische Kontraktionen unterscheiden. Es macht auch einen Unterschied, ob man auf Schnelligkeit (kurze intensive Anstrengung) oder auf Ausdauer (lange mittelmäßige Anstrengung) trainiert.



Untersuchungen bei Patienten mit AGS haben gezeigt, dass sowohl während kurzer intensiver Anstrengung über 20 Minuten als auch unter langer mittelmäßiger Anstrengung über 1,5 Stunden die Adrenalin-Konzentrationen geringer sind als bei gesunden Probanden.

Die verminderte Adrenalin-Konzentration führte zusammen mit der niedrigeren Cortisol-Konzentration zu einem deutlich verminderten Blutzuckeranstieg unter der Kurzzeitbelastung und zu einem langsamen Absinken des Blutzuckers unter der Langzeitbelastung, so dass Patienten mit AGS bei Sport potentiell für eine Unterzuckerung gefährdet sind.

Aus diesem Grund ist es für Patienten mit AGS sinnvoll kohlenhydrathaltige Getränke und Nahrungsmittel zum Sport mit zu nehmen und bei Neigung zur Unterzuckerung ggf. schon vor dem Sport prophylaktisch Kohlenhydrate zu verzehren. Gerade bei Sportlern sind die Banane oder ein Müsliriegel dafür sehr beliebt.

Körperliche Anstrengung

Blutzuckerungsverlauf



Eine zusätzliche Gabe von Hydrocortison ist vor Sport nicht notwendig!

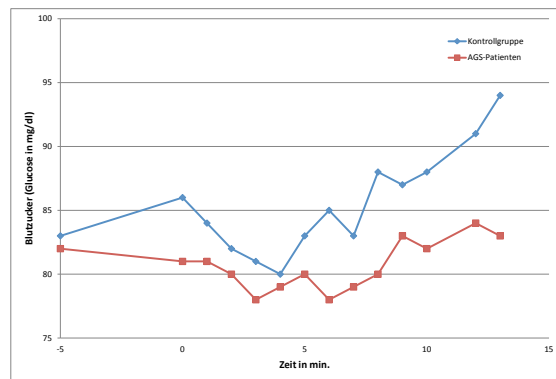


Abbildung 1. Blutzuckerungsverlauf während Kurzzeitbelastung bei maximaler Belastung und in einem standardisierten Kurzzeitbelastungstest über 20 Minuten bei Patienten mit AGS (schwarze Kreise) und gesunden Kontrollen (weiße Kreise), Weise et al, J Clin Endocrinol Metab 2004, 89(2):591-597.

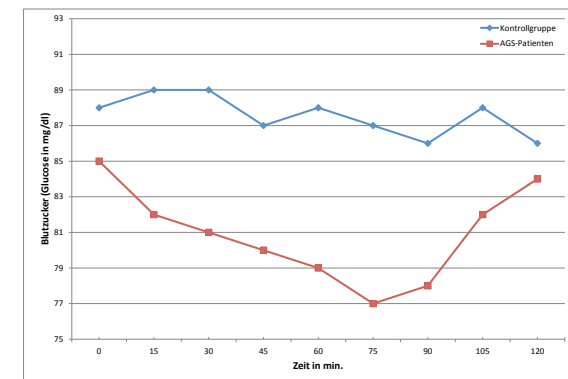
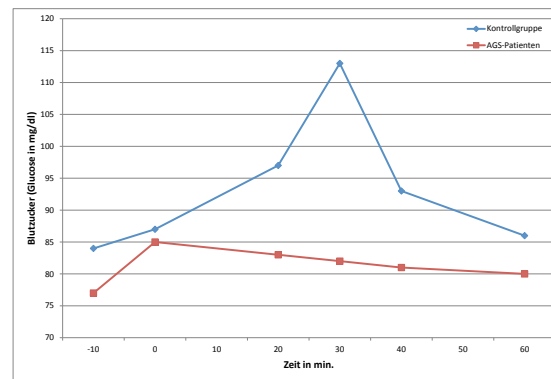


Abbildung 2. Blutzuckerungsverlauf während moderater Langzeitbelastung über 90 Minuten bei Patienten mit AGS (schwarze Kreise) und gesunden Kontrollen (weiße Kreise), Green-Golan et al, J Clin Endocrinol Metab 2007, 92(8): 3019-3024.

Symptome einer Unterzuckerung können vielfältig sein: man kann sich hungrig, schwach, zitterig und schwindelig fühlen, man kann anfangen zu schwitzen und man kann auch plötzlich ganz aggressiv oder albern werden.

In diesen Fällen sollten schnell resorbierbare Kohlenhydrate verzehrt werden, z. B. Saft, zuckerhaltige Limonade, Traubenzucker oder Gummibärchen.

Eine zusätzliche Gabe von Hydrocortison ist vor dem Sport nicht notwendig! Dies wurde in einer amerikanischen Studie bei AGS Patienten

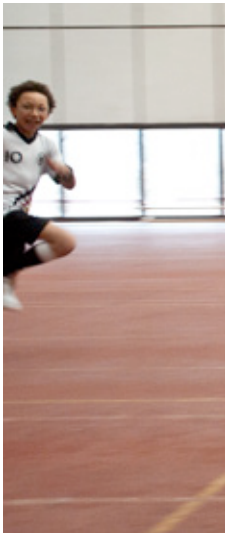
untersucht (Weise et al, J Clin Endocrinol Metab 2004, 89(8): 3679-3684). Die zusätzliche Gabe von Hydrocortison führte zwar erwartungsgemäß zu einem höheren Cortisolspiegel, ohne dass dieser jedoch einen direkten Einfluss auf den Blutzuckerspiegel hatte.

Körperliche Anstrengung



Der Zuckerhaushalt

Es gibt viele Botenstoffe (Hormone), die an der Regulation des Zuckerhaushaltes beteiligt sind. Manche heben den Blutzucker an (Cortisol, Adrenalin, Glukagon, Wachstumshormon) und manche senken den Blutzucker (Insulin, Amylin). Während des Sports wird in den Muskeln Zucker verstoffwechselt und damit verbraucht, deshalb sinkt ohne eine hormonelle Gegenregulation der Blutzucker während des Sports ab. Auch nach dem Sport kann der Blutzucker noch absinken, da die Muskeln in der Erholungsphase ihre „Zuckerspeicher“ wieder auffüllen.



Körperliche Anstrengung

Der Salzhaushalt

Wenn man während des Sportes schwitzt, verliert man dabei auch Elektrolyte. Hier sind besonders Patienten mit salzverlierendem AGS gefährdet! Deshalb sind bei Sportlern die Apfelsaftschorle und sogenannte „isotonische Getränke“ beliebt, um dem Körper wieder genug Flüssigkeit und Elektrolyte zurück zu geben. Außerdem enthalten diese beiden Getränke auch noch Kohlenhydrate, was zur Blutzuckerstabilisierung beiträgt.



Auf einen Blick – Zusammenfassung



Beim Sport haben AGS Patienten eine eingeschränkte Adrenalinreserve, was in Kombination mit dem Cortisolmangel zu einer Unterzuckerungsneigung führen kann!

Daher ist es wichtig, zum Sport schnell resorbierbare Kohlenhydrate mit dabei zu haben und ggf. vor und während dem Sport Kohlenhydrate zu sich zu nehmen!

Geeignete Kohlenhydrate sind Obst, Müsliriegel, Apfelsaftschorle oder kohlenhydrathaltige isotonische Getränke!

Um den Flüssigkeits- und Elektrolytverlust zu ersetzen, sollte auf eine ausreichende Trinkmenge geachtet werden!

Eine zusätzliche Gabe von Hydrocortison ist vor dem Sport nicht notwendig!

Nicht vergessen:
Notfallausweis,
Getränk und Kohlenhydrate

Rezept für Müsliriegel



100 g Haferflocken, grob
50 g Cornflakes
50 g Mandeln, gehackt
20 g Sonnenblumenkerne od. Nüsse
20 g Kokosraspel od. ganze Mandeln
50 g Rosinen/getr. Cranberries
(alternativ ca. 300 g vom Lieblingsmüsli)
25 g Butter
50 g brauner Zucker
50 g Honig
1/2 TL Zitronensaft

- Müslizutaten miteinander vermischen
- in einem Topf Butter schmelzen, braunen Zucker, Honig und Zitronensaft zufügen
- alles unter ständigem Rühren zum Kochen bringen und ca. 3-4 Minuten weiterkochen, bis die Masse anfängt zu karamelisieren
- Müslimischung hineinschütten und so lange rühren, bis die ganze Masse gleichmäßig vom Karamel überzogen ist und eine dunkle Färbung annimmt
- auf ein mit Backpapier belegtes Blech legen und zweites Backpapier darüber legen und die Masse in eine rechteckige Form von ca. 20 x15 cm drücken (sollte ca. 2 cm hoch sein)
- Müslimasse nach ca. 15 Minuten mit einem scharfen Messer in 5-6 Riegel schneiden
- nach dem Abkühlen Müsliriegel in einer Dose aufbewahren (Sie sind lange haltbar.)

Checkliste

- Zum Sport Kohlenhydrate und Getränke mit nehmen!
- Zeichen einer Unterzuckerung können sein: Schwitzen, Hunger, Schwäche, Schwindel, Zittern, Zorn, Albernheit,...
- Bei Unterzuckerung: schnelle Kohlenhydrate wie Saft, zuckerhaltige Limonade, Traubenzucker und Gummibärchen verzehren
- Auf eine ausreichende Flüssigkeitszufuhr während und nach dem Sport achten!

Notfallpaket

- Notfallausweis - auf dem aktuellen Stand
- Gesundheitspass
- Traubenzucker
- Rectodelt
- Kontakt - zum behandelnden Endokrinologen
- Ersatz-Medikamente

Stempel des behandelnden Arztes
(Frei für die Nutzung)

Ärztliche Notfallmaßnahmen
Schock, schweres Trauma, unklare Bewusstlosigkeit, Notfallmäßiger operativer Eingriff
Hydrocortison als Bolus iv nach Alter < 6 Monate 25 mg, 6 Monate – 6 Jahre 50 mg,
> 6 Jahre 100 mg. (Alternative: jedes andere verfügbare Glukokortikoid in äquivalenter Dosis)
(Beispiel: Methylprednisolon 5 mg/10 mg/20 mg nach Alter)
Anschließend Dauereinfusion mit Hydrocortison 100 mg/ml/24 Stunden bis zur Stabilisierung des
Zustandes. Initiale Zusammensetzung der Baselinienzusammensetzung (auch für junge Kinder): 400 ml
0,9% NaCl + 50 ml 40% (oder 50%) Glukose (Infusionsmenge und -geschwindigkeit nach
Alter und Zustand). Bei hochdosierter parenteraler Gabe von Hydrocortison ist eine zusätzliche
Mineralelektrolytgabe in der Regel nicht nötig.

Maßnahmen durch Patienten/Angehörige im Notfall
Einkrankungen mit Fieber > 38,5 °C
Hydrocortisondosierung verdreifachen bis verfünffachen, so lange das Fieber anhält (Beginn sofort);
Erbrechen, Durchfall
Hydrocortisondosierung verdreifachen bis verfünffachen (Beginn sofort). Eine ärztliche Untersuchung
ist unverzüglich erforderlich. Bei rascher Zustandverschlechterung: intramuskuläre Injektion
des Inhaltes der patientengeeigneten Prednison-Notfallampulle durch geschulte Laienhelfer vor
Eintreffen des Notarztes.

Hinweis für den Zoll
Der Inhaber dieses Notfallausweises führt zur Aufrechterhaltung einer Substitutionstherapie
Medikamente entsprechend der unmittelbaren Linderung und/oder ein Spritzenbesteck als Injektionshilfe
aus medizinischen Gründen mit sich.

Unterschrift Arzt/Inhaber des Arztes

Wies, Beratung: Dr. Walter Borfig, München AOG - Eltern- und Patienteninitiative e.V. www.aog-initiative.de

Notfallausweis
Emergency Health Card
Adrenogenitales Syndrom (CAH)



AGS- Eltern- und Patienteninitiative e.V.

AGS- Eltern- und Patienteninitiative e.V.
Geschäftsstelle

Christiane Waldmann
Baumschulenstraße 1, 89359 Koetz
Telefon 08221 - 96 35 37
eMail geschaeftsstelle@ags-initiative.de

Organisationsbüro

Doris Scharff
Peerkoppel 5, 24232 Schönkirchen
Telefon 04348 - 91 07 56
eMail org.buero@ags-initiative.de

Bankverbindung

Baden-Württembergische Bank
BLZ 600 501 01, Konto 221 50 51
IBAN DE97 6005 0101 0002 2150 51
BIC Code SOLA DE ST

Internet

www.ags-initiative.de

Text/Inhalt PD Dr. Walter Bonfig

Fotos Bianca Claße

